

HEMATOLOGIA

Resposta às reclamações à chave da Prova Nacional de Seriação – Internatos Médicos
IM22009-A e IM2009-B

Pergunta 21 do Teste Azul (41 do Teste Branco)

Argumentam os reclamantes que, em relação ao Linfoma Folicular, deve ser considerado verdadeiro (e portanto resposta correcta ao teste) que “Nos doentes em recaída, o transplante de progenitores hematopoiéticos, alogénico ou autólogo, determina respostas completas numa baixa percentagem dos casos”. Contudo, é explícito na 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine” na página 695, 2ª coluna, terceiro parágrafo (últimas 3 linhas) que “ Both autologous and allogeneic hematopoietic stem cell transplantation yield **high complete response rates** in patients with relapsed follicular lymphoma, and long term remissions can occur”. Assim, a afirmação da alínea 4 não pode ser considerada verdadeira e a reclamação é considerada improcedente.

Pergunta 22 do Teste Azul (42 do Teste Branco)

Argumentam alguns reclamantes, relativamente à Policitemia Vera, que a afirmação “A mutação do JAK2, V617F, parece ter um papel central na sua patogénese” deve ser considerada falsa, e por isso opção correcta como resposta à questão citada. Citam as afirmações da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine” (página 672, 1ª e 2ª colunas) que explicam que a mutação não está presente em todos os doentes com a doença, que aqueles que não a possuem são clinicamente indistinguíveis dos doentes com a mutação e que esta está presente noutras doenças mieloproliferativas.

Contudo, o texto citado afirma explicitamente (página 672, 1ª coluna, 3º parágrafo) que “(...) a mutation in the autoinhibitory, pseudokinase domain of the tyrosine kinase JAK2 – which replaces the valine with phenylalanine (V617F), causing constitutive activation of the kinase – appears to have a central role in the pathogenesis of PV”. Os três parágrafos seguintes explicam como a referida mutação constitui a base de muitas das características bioquímicas e fenotípicas da policitemia vera. Considero por isso as reclamações improcedentes.

Um dos reclamantes argumenta que a alínea que afirma que “A trombose venosa intra-abdominal é particularmente comum nas mulheres jovens” deve ser considerada falsa; contudo o texto citado, na página 672, 2ª coluna, 4º parágrafo, diz explicitamente que “Intraabdominal venous thrombosis is particularly common in young women (...)”, pelo que considero também esta reclamação improcedente.

Pergunta 24 do Teste Azul (44 do Teste Branco)

Argumentam os reclamantes que, relativamente à Macroglobulinemia de Waldenstrom, deve ser considerada falsa (e portanto resposta correcta à pergunta citada) a alínea que afirma que “Nalguns casos, os anticorpos IgM têm especificidade para a mielina e

causam doença desmielinizante”. Baseiam-se na explicação dada na página 706 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine” acerca da patogénese da doença, em que se afirma que a especificidade do anticorpo é para a Glicoproteína Associada à Mielina (MAG) e não para a mielina (“... the IgM in some patients with macroglobulinemia may have specificity for myelin-associated glycoprotein (...). Já que a glicoproteína associada à mielina é parte integrante desta, a especificidade do anticorpo não deixa de ser para a mielina. Assim, considero a reclamação improcedente.

Pergunta 25 do Teste Azul (45 do Teste Branco)

Argumentam alguns reclamantes que, no que se refere à anemia de células falciformes, a afirmação “A partir dos 3 anos de vida a função do baço determina menor susceptibilidade às infecções” **não pode ser considerada falsa** e portanto não deve ser a opção correcta de resposta à questão. Citam a explicação fisiopatológica para a destruição do tecido esplénico, dada no capítulo 99 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, focada nos micro-enfartes que ocorrem no baço, particularmente entre os 18 e os 36 meses de vida, interpretando (correctamente) as afirmações como fundamentando uma maior susceptibilidade às infecções DEPOIS dos 3 anos de idade. De facto, a alínea 4 do teste afirma precisamente que depois dos 3 anos (quando, na **maioria dos doentes**, o baço está perdido, como se afirma na página 638, 1ª coluna, 2º parágrafo) a função esplénica determina menor susceptibilidade às infecções. Já que a função esplénica a partir dos 3 anos está perdida na maioria dos doentes, apenas poderá determinar **MAIOR** susceptibilidade às infecções. A afirmação **não poderá ser considerada como verdadeira**, e é a opção correcta de resposta à pergunta do teste. As restantes opções são verdadeiras
Considero por isso as reclamações improcedentes.

Pergunta 26 do Teste Azul (46 do Teste Branco)

Argumentam os reclamantes que a questão deve ser anulada pois a designação de microsferocitose hereditária não é utilizada na 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, onde a patologia em causa é designada por “Esferocitose Hereditária”. O mecanismo de destruição dos eritrócitos com defeitos das proteínas de membrana característicos da esferocitose hereditária passa pela excisão de porções da membrana eritrocitária ao nível do baço, com consequente redução da área da membrana e aumento da concentração média da hemoglobina globular. A observação do esfregaço do sangue periférico nestes doentes revela a presença destas células com uma área de membrana reduzida – designadas, correctamente, como microsferocitos – o que levou à designação da doença como “microsferocitose hereditária”. O volume globular médio nesta doença está habitualmente no limite inferior da normalidade (originando uma anemia normocítica), por resultar da média dos volumes dos microsferocitos (de volume diminuído) e dos reticulócitos (de volume aumentado). De facto, e ao contrário do que afirmam alguns reclamantes, o prefixo “micro”, aplicado aos esferocitos, não significa obrigatoriamente que a anemia seja microcítica.

O termo “microsferocitose” não é especificamente usado nos capítulos 58 e 101 do livro de texto. Contudo, a patologia mencionada não se confunde com nenhuma outra na área da Hematologia (nem nas restantes áreas da Medicina). A resposta correcta à questão é possível, já que as afirmações “Os achados clínicos mais frequentes são a icterícia, a esplenomegália e a litíase biliar (página 654, 2ª coluna, 2º parágrafo), “A anemia é geralmente normocítica (página 655, 1ª coluna, 1º parágrafo), “A esplenectomia só deve ser considerada após os 4 anos de idade” (página 655, 1ª coluna, 4º parágrafo) e “A fragilidade osmótica está aumentada” (página 654, 2ª coluna, 1º parágrafo) são VERDADEIRAS e estão documentadas no texto como tal. A única afirmação FALSA, “A concentração corpuscular média da hemoglobina está diminuída” (página 655, 1ª coluna, 1º parágrafo) é a resposta correcta à questão. Considero assim as reclamações improcedentes.

Pergunta 27 do Teste Azul (47 do Teste Branco)

Argumentam os reclamante que, em relação ao Mieloma Múltiplo, a alínea que afirma que “A hipercalcúria é a causa mais frequente da insuficiência renal” deve ser considerada falsa, e portanto opção correcta de resposta à questão mencionada. Baseiam-se nas afirmações do capítulo 106, página 703 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, onde é claramente afirmado que a hipercalcémia (e não a hipercalcúria) é a causa mais frequente desta manifestação da doença. Argumentam ainda que o mecanismo fisiopatológico da insuficiência renal nos casos de hipercalcémia não depende necessariamente da excreção aumentada de cálcio, de acordo com o explicado na página 1755 do mesmo livro de texto.

Considero a reclamação fundamentada; hipercalcémia e hipercalcúria não são sinónimos e no mieloma múltiplo a hipercalcémia parece desempenhar papel fundamental no desenvolvimento da insuficiência renal. **Assim, proponho a anulação da pergunta em causa.**

Pergunta 28 do Teste Azul (48 do Teste Branco)

Argumentam os reclamantes, em relação à Púrpura Trombocitopénica Imune, que deve ser considerada FALSA (e consequentemente uma resposta possível à pergunta, em adição à que foi considerada correcta na chave do teste) a afirmação “A esplenectomia tem indicação quando há recaída após suspensão da corticoterapia”.

Baseiam-se na descrição apresentada na 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, capítulo 109, página 722, 1ª coluna, 4º parágrafo, das várias alternativas terapêuticas medicamentosas (anti-Rh₀(D), Rituximab, IVIg) que podem ser consideradas razoáveis nestas condições. Contudo o texto menciona, explicitamente, que a esplenectomia tem sido usada em doentes que recaem após redução (“tapering”) da corticoterapia, e que permanece uma opção terapêutica importante nestas circunstâncias. Tais doentes poderão ser cortico-resistentes ou cortico-dependentes, e necessitam de outra terapêutica. É certo que existem actualmente alternativas de tratamento não cirúrgicas, aplicáveis não só após falência dos corticóides como da esplenectomia. Tal

facto não invalida que a esplenectomia seja uma das opções (não necessariamente a única) indicada nos doentes que recaem após corticoterapia. Não se afirma no teste que a esplenectomia é a única opção terapêutica para estes casos.

Assim, a afirmação deve ser considerada verdadeira e portanto não constitui resposta correcta à questão. As reclamações são consideradas improcedentes.

Argumentam alguns reclamantes que a afirmação “A presença de baços acessórios é uma causa frequente de recaída ” deve ser considerada como verdadeira. Esta afirmação é FALSA, como está explícito na página 722, 1ª coluna, 4º parágrafo, e constitui a opção de resposta correcta à pergunta. A reclamação é improcedente.

Argumentam outros reclamantes que a afirmação “O tratamento tradicional consiste em prednisona na dose de 1mg/kg/dia” deve ser considerada falsa. Tal é contrariado pela afirmação explícita na 1ª coluna, 2º parágrafo da página 722 da bibliografia aconselhada, que se refere à terapêutica da PTI, nos casos em que esta é necessária (“Traditionally this has been prednisone at 1mg/kg ...), pelo que a reclamação é considerada improcedente.

Pergunta 29 do Teste Azul (49 do este Branco)

Argumentam alguns reclamantes relativamente à Hemoglobinúria Paroxística Nocturna que deve ser considerada falsa a afirmação “Se não tratada, a mediana de sobrevivência é de cerca de 8 a 10 anos”. É claramente afirmado no livro de texto (página 661, 1ª coluna, 2º parágrafo “Without treatment, the median survival is ~8-10 years (...). Não existindo margem para dúvidas, considero a reclamação improcedente.

Argumenta outro candidato que a afirmação “Nalguns casos a anemia está associada a neutropenia e/ou trombocitopenia” não é verdadeira. Este argumento é explicitamente contrariado pelo livro de texto, que na página 661, 1ª coluna, 3º parágrafo, explica claramente “Neutropenia and/or thrombocytopenia may or may not be present from the outset or may develop subsequently”. Assim, a reclamação é improcedente.

Pergunta 31 do Teste Azul (51 do Teste Branco)

Em relação aos achados laboratoriais da Púrpura Trombótica Trombocitopénica contesta um dos reclamantes que sejam considerados característicos os definidos nas alíneas 1, 2, 4 e 5, argumentando que eles também se encontram presentes noutras situações de hemólise. Tal facto não obsta a que os achados mencionados caracterizem a Púrpura Trombótica Trombocitopénica, em conjunto com outras alterações. A reclamação é improcedente.

Argumenta outro reclamante que não deve ser considerada correcta a afirmação “Haptoglobina diminuída” neste contexto. Está claro no texto da página 652 do livro de texto, na Tabela 101-2, que nas doenças hemolíticas, nas quais se inclui a Púrpura Trombótica Trombocitopénica, a haptoglobina está tão diminuída que pode não ser detectável (ausente). Considero por isso a reclamação improcedente.

Pergunta 32 do Teste Azul (52 do Teste Branco)

Em relação à Doença de Hodgkin, argumentam alguns reclamantes que a afirmação “A apresentação infradiafragmática é pouco frequente” deve ser considerada falsa, e como tal possível resposta à questão colocada, com base no facto de esta localização ser mais comum em doentes idosos do sexo masculino. Contudo o texto da 17ª edição do livro “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, página 699, 1ª coluna, 1º parágrafo não deixa margem para dúvidas ao afirmar que “Subdiafragmatic presentation of Hodgkin’s Disease is unusual (...)”. Outras localizações, como explicado neste e noutros textos que os reclamantes também mencionam, são bem mais frequentes. Considero por isso a reclamação improcedente.

Argumentam outros candidatos que a alínea “Pode manifestar-se exclusivamente por febre” deve ser considerada falsa. Na página 699 do livro de texto, 1ª coluna, 1º parágrafo, é explícito que “Occasionally, Hodgkin’s disease can present as a fever of unknown origin”. Esta pode ser a única manifestação clínica, que é mais frequente, tal como explicado no mesmo parágrafo, em doentes idosos com o subtipo histológico celularidade mista e localizações abdominais da doença. Considero assim as reclamações improcedentes.

Argumenta ainda um outro candidato que a frase “Cerca de 30% dos doentes apresenta-se com febre, sudorese nocturna e perda de peso” não deve ser considerada verdadeira, por 30% não corresponder exactamente a um terço (o número mencionado na página 699 do texto). Na medida em que a alínea menciona especificamente “**cerca de 30%**”, não penso que possa ser questionada a sua veracidade. A reclamação é improcedente.

Um dos candidatos argumenta que a alínea “Na altura do diagnóstico o envolvimento mediastínico é inferior a 10%” não deve ser considerada falsa, pois não é explicado que o envolvimento do mediastino é causado pela presença de adenopatias. Como explicado nas páginas 698 e 699, mais de metade dos casos de doença de Hodgkin tem adenopatias mediastínicas no diagnóstico. Sendo um linfoma que em mais de 90% casos tem origem nos gânglios linfáticos, o envolvimento mediastínico é necessariamente devido ao compromisso de gânglios com esta localização. A mesma natureza têm as massas mediastínicas noutras doenças linfoproliferativas que o reclamante menciona, nomeadamente o linfoma linfoblástico T. A reclamação é improcedente.

Pergunta 33 do Teste Azul (53 do Teste Branco)

Argumentam os reclamantes, relativamente aos critérios de classificação da OMS para as leucemias mieloblásticas agudas, que a idade do doente deve ser considerada como um critério nesta classificação, o que torna todas as alíneas verdadeiras e a pergunta sem possibilidade de resposta.

Explicam os candidatos, e correctamente, que algumas formas de leucemia mieloblástica aguda são mais frequentes em determinados grupos etários; que a idade é um factor **prognóstico** na doença; que a incidência de alterações citogenéticas é variável com a idade; e que a doença em idades avançadas tem características biológicas distintas. É importante **não confundir impacto prognóstico com critério de classificação**. Em nenhum ponto do texto é mencionada a idade como um critério de classificação ou subclassificação das leucemias mieloblásticas agudas. Ao contrário, se atentarmos na

Tabela 104-1 e no texto das páginas 677 e 678 podemos confirmar a importância da morfologia, imunofenotipo, citogenética, alterações moleculares (ex: rearranjos do *MLL*) e mielodisplasia prévia (existindo mesmo a categoria da LMA com displasia multilinhagem) como critérios de classificação. A pergunta é clara e as reclamações improcedentes.

Pergunta 34 do Teste Azul (54 do Teste Branco)

Relativamente à anemia hemolítica autoimune, argumentam alguns reclamantes que deve ser considerada correcta a alínea que afirma “Na maioria dos casos a destruição dos eritrócitos faz-se por hemólise intravascular”. É explícito no capítulo 191, página 659, 2ª coluna, 3º parágrafo, que a destruição eritrocitária ocorre nos locais onde os macrófagos são abundantes (baço, fígado e medula óssea) e claramente afirmado que “(...) most of the phagocytosis-mediated red blood cell destruction takes place in the spleen and liver and it is therefore called extravascular hemolysis”. As reclamações são assim improcedentes.

Argumenta outro candidato que a afirmação “É causada por alo-anticorpos dirigidos contra antígenos dos eritrócitos” é verdadeira. Faço notar que a doença em causa é causada pela presença de **auto-anticorpos** dirigidos contra antígenos eritrocitários (página 659, 2ª coluna, 3º parágrafo), e não alo-anticorpos, pelo que a reclamação é improcedente.

Pergunta 35 do Teste Azul (55 do Teste Branco)

Relativamente à coagulação intravascular disseminada, argumentam os reclamantes que a afirmação “O mecanismo fisiopatológico central é síntese não controlada de trombina” é falsa e deve por isso ser considerada como opção correcta de resposta à questão. Baseiam a sua reclamação na afirmação introdutória do respectivo subcapítulo (página 728) em que se afirma que “DIC (...) is characterized by widespread intravascular fibrin formation (...)”, que julgam contraditória em relação à alínea mencionada. Contudo, a afirmação da página 729, 1ª coluna, 2º parágrafo (“The central mechanism of DIC is the uncontrolled generation of thrombin (...)”) não contradiz em nada a anterior, já que a génese não controlada da trombina dá origem à formação da fibrina, como seria de esperar da fisiologia do sistema de coagulação, claramente explicado no capítulo 59 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”.

A reclamação é por isso improcedente.

Pergunta 36 do Teste Azul (56 do Teste Branco)

Argumentam os reclamantes que, relativamente aos síndromas mielodisplásicos, a afirmação “A progressão para leucemia aguda é rara” deve ser considerada verdadeira, ao contrário do que se admite na chave do teste, em que esta alínea, por ser considerada falsa, deve ser a opção correcta de resposta. Baseiam-se na variabilidade existente entre as várias formas de mielodisplasia no que concerne à progressão para leucemia (explícita

na Tabela 102-5) e no risco elevado de morte por complicações infecciosas e hemorrágicas nesta patologia, mesmo sem que haja progressão para leucemia aguda. Tal interpretação não é correcta. Ainda que a morte por complicações da pancitopenia ocorra na maioria dos doentes, mesmo sem progressão para leucemia, não é possível considerar rara a progressão para leucemia aguda quando ela ocorre em todos os subgrupos da doença e com especial frequência (11% a 33% dos casos segundo os dados da tabela 102-5) nos 3 subgrupos de maior incidência, que no seu conjunto englobam 64% dos casos de mielodisplasia. As reclamações são por isso consideradas improcedentes.

Argumentam outros reclamante que a afirmação “São frequentemente refractárias aos regimes de quimioterapia citotóxica” deve ser considerada falsa, e portanto uma opção válida de resposta à questão mencionada. Tal é explicitamente contrariado na pagina 670, 2ª coluna, 3º parágrafo da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine” (“MDS has been regarded as particularly refractory to cytotoxic chemotherapy regimens...”). Ainda que cerca de 20% dos doentes beneficiem de fármacos como a Azacitidina e a Decitabina, e o subgrupo minoritário dos doentes portadores do síndrome do 5q- beneficie com a administração de Lenalidomida, estes fármacos não mudaram o prognóstico da maioria dos doentes com síndrome mielodisplásico, que permanece muito pobre mesmo nos casos que não são secundários à terapêutica anti-neoplásica. A reclamação é por isso considerada improcedente.

Argumenta ainda outro reclamante que a afirmação “Só a transplantação de células hematopoiéticas progenitoras pode ser curativa” deve ser considerada falsa (e portanto uma opção correcta de resposta), tendo em conta os resultados da terapêutica com Lenalidomida na correcção da anemia e alteração citogenética dos doentes com síndrome do 5q-; infelizmente, estas melhorias não são sinónimos de cura. A reclamação é improcedente.

È contestada também a veracidade da afirmação “Os doentes com síndrome do 5q- têm melhor prognóstico”. Esta contestação é claramente rebatida pela afirmação do 3º parágrafo, 1ª coluna, página 670 do da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine” (“The median survival varies greatly, from years for patients with 5q- or sideroblastic anemia to a few months in refractory anemia with excess blasts or pancitopenia associated with monosomy 7”) e pela informação contida na tabela 102-6. A reclamação é improcedente.

Pergunta 37 Teste Azul (57 Teste Branco)

Consideram os reclamantes, relativamente à Leucemia Mielóide Crónica, que a alínea que afirma que “A translocação t(9;22) está presente em 60% dos casos” deve ser considerada verdadeira, por esta percentagem estar incluída nos total de doentes positivos para a translocação (90 a 95% dos casos). Esta argumentação não é aceitável; está claramente explicado na pagina 684 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, 1ª coluna, último parágrafo, que a t(9;22) **é a marca citogenética da leucemia mielóide crónica, estando presente em 90-95% dos doentes**, e não em 60%. Assim, considero a reclamação improcedente.

Argumenta outro reclamante que a alínea que afirma que “A esplenomegália não é um achado comum” deve ser considerada verdadeira e constituir assim a resposta à pergunta. Argumentam que este achado é também encontrado noutras doenças mieloproliferativas e que a sua frequência não é mencionada na bibliografia aconselhada. Contudo, na página 684 do livro de texto, 1ª coluna, 4º parágrafo, é dito que “a esplenomegália ligeira a moderada é o achado físico mais comum”. Por outro lado, no capítulo 61, página 374, a leucemia mielóide crónica aparece como causa de esplenomegália (tabela 60-2) e como uma das poucas causas de esplenomegália maciça (tabela 60-3). A persistência de esplenomegália pode significar a progressão para uma fase mais avançada de doença, mas não surge apenas nesta. O seu aparecimento, ainda que não obrigatório, é frequente na fase inicial, crónica, da doença, sendo mesmo responsável por alguns dos sintomas que podem surgir nessa altura (ver página 684, 1ª coluna, 2º parágrafo – Apresentação clínica). A reclamação é por isso improcedente.

Um dos reclamantes contesta a veracidade da afirmação “A presença de linfadenopatias ou de sarcoma mielóide agrava o prognóstico”. Contudo, tal é rebatido no texto da página 684, 1ª coluna, 4º parágrafo, que diz “Lymphadenopathy and myeloid sarcomas are unusual except late in the course of the disease; when they are present the prognosis is poor”. A reclamação é assim improcedente.

Pergunta 38 do Teste Azul (58 do Teste Branco)

Afirma um dos candidatos, relativamente à mielofibrose idiopática, que a frase “Muitos doentes estão assintomáticos aquando do diagnóstico” deve ser considerada falsa. Contudo, como é explicado na página 674, 1ª coluna, último parágrafo, embora possam estar presentes sintomas sistémicos nesta fase, “Many patients are asymptomatic at presentation...”. A reclamação é por isso improcedente.

Declara outro reclamante que a afirmação “A existência de anemia confere pior prognóstico” deve ser considerada falsa. A tabela 103-4 da página 674, que se baseia em referências bibliográficas explicitadas no texto e mostra a estratificação prognóstica da mielofibrose, estabelece como factor prognóstico o nível de hemoglobina. Por isso, a reclamação é improcedente.

Reclama ainda um outro candidato acerca da afirmação “A esplenomegália é rara”, que o júri considerou falsa, e como tal a resposta correcta à pergunta. É contudo explícito em vários pontos do texto da página 674, que a esplenomegália é frequente nesta doença (“Chronic IMF is (...) characterized by marrow fibrosis, extramedullary hematopoiesis and splenomegaly”; (...) the disease is usually detected by the detection of splenic enlargement (...)). A reclamação é por isso improcedente.

Pergunta 39 do Teste Azul (59 do Teste Branco)

Relativamente ao Linfoma de Burkitt, argumentam alguns reclamantes que a afirmação “A infiltração do sistema nervoso central é muito rara” deve ser considerada correcta, e por isso não poder ser a resposta adequada à questão colocada. Contudo, na página 697, 1ª coluna, 1º parágrafo da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine” é

explícito que “The disease (...) has a propensity to metastize to the CNS”. Se foi detectada a propensão da doença para infiltrar o SNC, esta infiltração não pode ser “muito rara”. Considero por isso as reclamações improcedentes.

Argumentam outros candidatos que a afirmação “A cura obtém-se em cerca de 70-80% dos casos de adultos jovens” não é verdadeira, e por isso pode considerar-se resposta correcta à questão colocada. Argumentam que nesta doença tão agressiva a cura apenas pode ser obtida se for atempadamente administrada a terapêutica adequada, o que é verdade, e que a afirmação se aplica não só a adultos jovens como também a crianças. O pressuposto de que a taxa de cura mencionada se aplica aos casos em que é administrado a tempo o tratamento adequado é óbvio, e aplicável a todas as doenças em que falamos de cura em determinada fracção de doentes. É claramente afirmado na página 696, 1ª coluna, 2º parágrafo que “Today, cure can be expected in 70-80% of **both children and young adults (...)**”. A curabilidade da doença nestes grupos etários com regimes de tratamento agressivo é um dos progressos importantes da hematologia em anos recentes. Não tem a ver com diagnóstico precoce (dada a agressividade da doença, o diagnóstico é geralmente rápido). A sobrevivência de 45% aos 5 anos mencionada na Tabela 105-10 **não** se refere especificamente aos subgrupos etários mencionados na questão.

As reclamações são consideradas improcedentes.

Pergunta 40 do Teste Azul (60 do Teste Branco)

Relativamente à hemofilia, contestam alguns dos candidatos a veracidade da afirmação “É uma doença hereditária, recessiva, ligada ao cromossoma X”; ao considerá-la como falsa, propõem que seja considerada a opção correcta de resposta à questão.

Argumentam que a transmissão de um carácter genético ou é autossómica ou está ligada a um dos cromossomas sexuais e que não existem formas de “transmissão recessiva ligada ao X”. Estão equivocados. Tal como explicado no livro “Medical Book: Professional guide to diseases, Eight Edition” (Lippincott, Williams and Wilkins (eds), 2007) “In X-linked recessive inheritance, nearly all affected persons are males because females have two X chromosomes and males have an X and a Y chromosome. There is very little DNA sequence in common between the X and Y chromosomes. Therefore, recessive alleles on a male’s X chromosome are expressed. Females who carry a disease-cause recessive allele on only one chromosome X are usually unaffected because they have two X chromosomes – one with the disease-causing allele and one with the normal dominant allele”.

A 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine” menciona especificamente na página 726, 1ª coluna, 3º parágrafo “Hemophilia is a sex-linked recessive hemorrhagic disease (...)”, concordando com aquilo que é afirmado noutros textos médicos.

As reclamações são como tal improcedentes.